

Szívűtött Down-kóros lány

Dr. Rác Katalin¹, Dr. Szűts Áron²

Szegedi Tudományegyetem ¹Gyermecklinika, ²Pathológiai Intézet

Esetbemutatás. (K. M. 2000. 08. 21.)

Anamnézis I.

II/2, 37. Gest. Hét, 2670 gr, sectio caes.

Dg: M. Down, intrauterin infectio, pneumonia, congenitalis vitium (cavc, asd II, PDA), leukocytosis.

Csvp - sepsis? All? Aml?

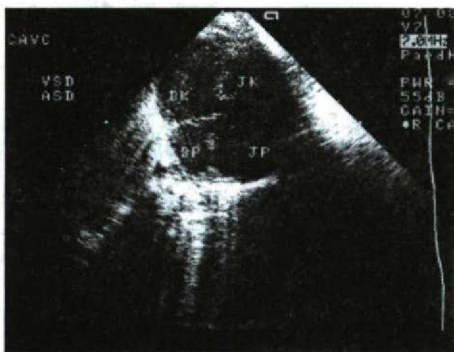
Szövettan, tenyésztések: negatív

Th: antibiotikumok, immunglobulin

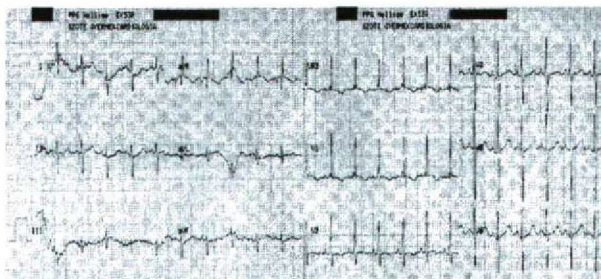
2 hét után: gyógyult



MRTG



DOP/D-UH



EKG

Anamnézis II.

6 hetes életkor: palliatív szívűtét (PDA ligatura, AP band). Zavartalan postop időszak, két hét után haza (Tensiomin). Rendszeres kardiológiai gondozás. 5 hónapos életkor: obstr. bronchitis.

Anamnézis III.

17 hónapos életkor: korrekciós szívműtét, súlyos post op. időszak: cardialis decompensatio, pangás, mellkasi folyadék, pneumonia, obstr. Bronchitis. Th: 3 hét respirator, folyamatos cardialis támogatás, diuretikum, kombinált antibiotikum, antimyc. 8 hét után haza (Digoxin, Furosemid).



MRTG

Klinikai felvétel I.

23 hónapos: 1. Nap: láz, felsőlégtuti hurut, TV. → Augmentin → 2. Nap: láz Ø, hasmenés, bőrkütiés → TV: neg., Antibiotikum Ø → 5. Nap: felvétel: láztalan, köhög, tachydyspnoe, hepatomegalia, híg székletek. Dg: pneumonia? Obst. Br? Széklet: vírus: neg., Bact.: foly. Mrtg: j. o. interstitialisan trasnp. csökkenés, szív nagyobb.

Klinikai felvétel II.

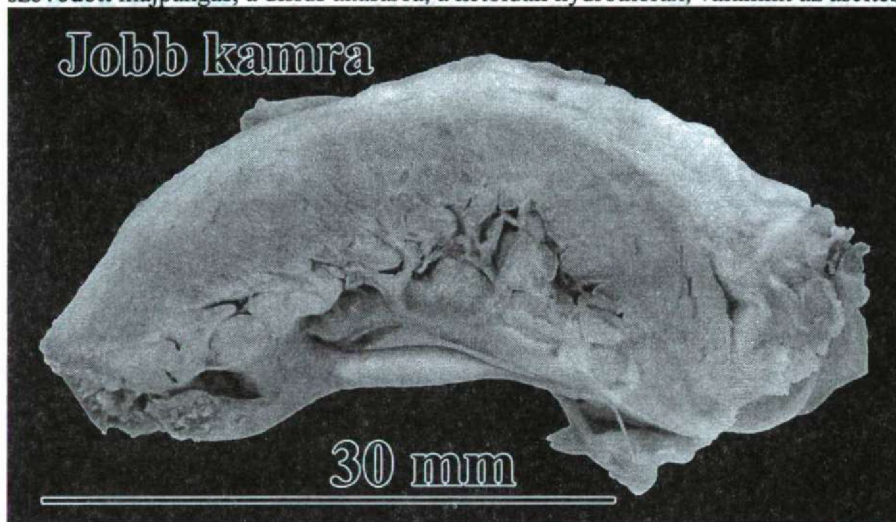
Th: Digoxin, Furosemid, ZINNAT, (hörgőtágító, nyákoldó). Emelkedett FVS, CRP, WE; balratolt vékép; extrém magas májfunkció. 6. nap: hirtelen kifejezett tachydyspnoe, haspuffadás, extrém hepatomegalia, gaspoló légzés → ITO → bradycardia, légzésleállás → cpr (intraoss. Volumenpótlás, folyamatos tonogén) → exit. let.

Diagnózis

M. Down. congenitalis vitium. CAVC. St. P OP korrektio totalis. Pneumonia. Enterocolitis. Stress ulcus. Decompensatio cordis. Széklet bacteriológia: salmonella.

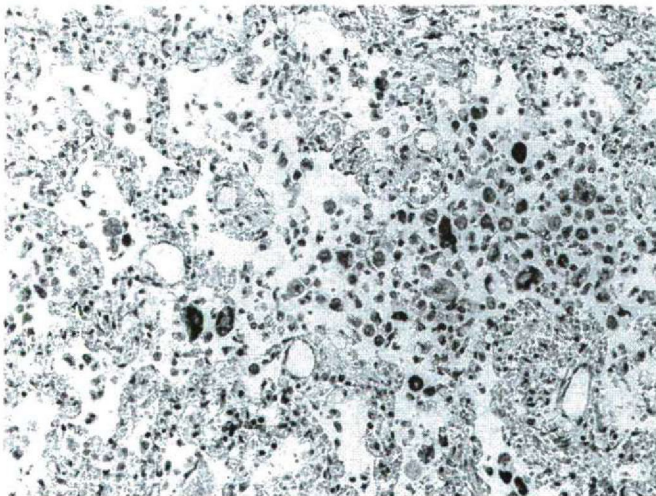
A 75 cm hosszú, kp. táplált, Down-kóros leány kised boncolásakor az alábbi eltérések látszottak:

Szív: korrigált canalis atrioventricularis communis. A sebészileg létrehozott jobb atrioventricularis szájadék 67 mm belkerületű, a septumok defektusát 10x12 mm-es odaforgatott billentyű zárja. A jobb kamra extrém (10 mm) vastag (1.ábra), mindkét kamra, de elsősorban a jobb kamra hypertrophizált és dilatált. A szívbetegség következményes elváltozásai: az idült tüdőpangás, a centrilobularis necrosisokkal szövődött májpangás, a diffus anasarca, a kétoldali hydrothorax, valamint az ascites.



1. ábra.

Extrém jobb kamrai hypertrophia. Az ilyen mértékű kamrafalvastagság felnőtt emberben is kóros



2. ábra.

Pulmonalis
haemosiderosis.
Óriássejtekben gazdag
interalveoláris
macrophag szaporulat, a
Berlini-kék reakció a
sejtekben haemosiderint
igazol

Tüdő: az idült pangás részeként interalveolarisan nagyszámú, haemosiderin-pozitív macrophag, közülük számos óriássejtté alakult (2. ábra). A haemosiderosis olyan súlyos fokú, hogy nagy tüdőrészeket a vízben lesüllyednek. További eltérések: a gócos atelectasia, a gócos vérzések, valamint az interalveolaris septumok enyhe fibroticus kiszélesedése. Pulmonális hypertensiós jelek nem észlelhetők. Az alveoláris sejtes beszűrődés immunmorphologiai vizsgálata óriássejtes víruspneumoniát nem igazolt, a Klinikai Mikrobiológiai Intézetben *Legionella pneumophila*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Coxiella burnetti*, adenovirus, influenza A, ill. B, parainfluenza 1-3, valamint RS vírus irányában végzett vizsgálatok negatív eredménnyel jártak. Belek és gyomor: heveny vérzéses-erosiv colitis (3. ábra), heveny erosiv ileitis látszott, a vastagbél nyálkahártyáról *Salmonella enteritidis* tenyésztett. A gyomorban vérzéses erosiók mutatkoztak.



3. ábra. *Haemorrhagiás colitis*.

Epicrisis: A boncolás alapján a halált *Salmonella* fertőzés kiváltotta vérzéses-erosiv colitis és ileitis okozta. Alapbántalom a Down-kórhoz társult *canalis atrioventricularis communis*. A halál előtt 7 hónappal a szívfejlődési rendellenesség korrekciójára került sor. A következményes elváltozások közül a szívkamrák tágulatos túltengését, a tüdőpangás okozta súlyos pulmonális haemosiderosist emeljük ki. Malignus haematológiai betegség, víruspneumonia nem igazolódott.